

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
DIRECCION DE PRESTACIONES MÉDICAS  
UNIDAD DE ATENCION MÉDICA  
COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD  
DIVISIÓN DE EXCELENCIA CLÍNICA

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

# Diagnóstico y Tratamiento de ESFEROCITOSIS HEREDITARIA

## Guía de Referencia Rápida

Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica: IMSS-708-14



## Índice

<b>1. CLASIFICACIÓN DE LA ESFEROCITOSIS HEREDITARIA .....</b>	<b>3</b>
<b>2. DEFINICIÓN Y CONTEXTO DE LA ESFEROCITOSIS HEREDITARIA .....</b>	<b>3</b>
<b>3. HISTORIA NATURAL DE LA ESFEROCITOSIS HEREDITARIA .....</b>	<b>3</b>
<b>5. DIAGRAMAS DE FLUJO .....</b>	<b>6</b>

## 1. Clasificación de la Esferocitosis Hereditaria

CIE10: F31.X: Esferocitosis hereditaria diagnóstico y tratamiento

GPC: Diagnóstico y Tratamiento de la Esferocitosis Hereditaria

## 2. Definición y Contexto de la Esferocitosis Hereditaria

La Esferocitosis Hereditaria es un desorden hemolítico familiar con una marcada heterogeneidad clínica, caracterizada por alteraciones de las proteínas de la membrana eritrocitaria.

## 3. Historia Natural de la Esferocitosis Hereditaria

### FACTORES DE RIESGO

La esferocitosis hereditaria es la anemia hemolítica hereditaria más frecuente en la República Mexicana.

### DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Sospechar esferocitosis hereditaria, cuando el paciente presenta:

- Anemia
- Ictericia (recurrente)
- Con o sin esplenomegalia

Investigar y registrar en la historia clínica de todo paciente con anemia con Concentración de Hemoglobina Corpuscular Media[CHCM] elevada:

- Antecedentes familiares (esferocitosis, colelitiasis, colecistectomía, esplenectomía)
- Ictericia neonatal o recurrente
- Exanguineotransfusión
- Transfusión sanguínea
- Esplenomegalia

### PRUEBAS DIAGNOSTICAS

Pacientes que presenten CHCM  $\geq 36$  gr/dL, sospechar de esferocitosis hereditaria.

En pacientes en quien se sospecha esferocitosis hereditaria realizar la prueba de fragilidad osmótica con cloruro de sodio con sangre incubada y verificar que el paciente no tenga deficiencia de hierro, ni ictericia obstructiva.

Revisar el frotis de sangre periférica en todo paciente que se sospeche esferocitosis hereditaria.

Todo paciente que presenta esferocitos en sangre periférica, reticulocitosis e hiperbilirrubinemia indirecta, considerar la posibilidad de esferocitosis hereditaria.

En neonatos que presenten hiperbilirrubinemia indirecta con Coombs negativo y sin incompatibilidad a grupo ABO, sospechar esferocitosis hereditaria.

En un paciente con anemia hemolítica, realizar prueba de Coombs directa para descartar anemia hemolítica autoinmune.

El diagnóstico diferencial incluye anemias hemolíticas autoinmunes y otras causas de anemia hemolítica. Hereditaria

### TRATAMIENTO DE SOPORTE:

En los casos de esferocitosis hereditaria grave o moderada, administrar ácido fólico a dosis 2.5 mg en menores de 5 años y 5mg al día, en niños con más de 5 años.

Transfundir concentrado eritrocitario, si el paciente tiene datos clínicos de anemia sintomática acompañado de procesos infecciosos, crisis aplásica y en embarazadas.

### TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:

Los pacientes con esferocitosis hereditaria con presentación clínica moderada y grave y/o síntomas de litiasis vesicular, mayores de 6 años de edad, se recomienda la esplenectomía.

Antes de realizar la esplenectomía, revisar la cartilla de vacunación que incluya inmunizaciones contra *Pneumococo* (polivalente), *Meningococo* y *Haemophilus influenzae* tipo B.

Administrar al menos 2 semanas antes de la esplenectomía ó en caso de urgencia inmediatamente después de la esplenectomía.

Todos los pacientes con esferocitosis hereditaria deben recibir anualmente la vacuna contra virus de influenzae.

Los pacientes esplenectomizados deben recibir por segunda ocasión la vacuna polivalente polisacárida a los cinco años.

Indicar profilaxis antimicrobiana en pacientes postesplenectomizados durante 6 meses.

Dar profilaxis antimicrobiana durante al menos 6 meses, con betalactámicos o en caso de alergia indicar macrólidos.

Administrar tratamiento antimicrobiano en pacientes postesplenectomizados ante la primera manifestación de infección.

### COMPLICACIONES SECUNDARIAS:

Se recomienda realizar ultrasonido de vías biliares en pacientes con esferocitosis hereditaria para detección de litiasis vesicular.

En pacientes con diagnóstico de esferocitosis hereditaria con anemia arregenerativa, sospechar crisis aplásica por Parvovirus B19.

En pacientes con esferocitosis hereditaria en etapas de altos requerimientos de ácido fólico vigilar datos de anemia megaloblástica.

### SEGUIMIENTO Y VIGILANCIA:

En pacientes con esferocitosis hereditaria, se lleva a cabo la revisión anual que incluye examen físico y estudio de laboratorio (citometría hemática con cuenta de reticulocitos)

### CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA:

Referir de primer a segundo nivel, a todo paciente con las siguientes condiciones:

- Ictericia recurrente, con anemia de grado variable o sin anemia.
- Antecedentes familiares de esferocitosis o esplenectomía por anemia hemolítica y sintomatología de hemolisis.
- Anemia de grado variable, con CHCM elevado.
  - Esferocitosis de cualquier gravedad con complicaciones de colecistitis litiasica.

Referir de segundo a tercer nivel a todo paciente con la siguientes condiciones:

- Que requiera confirmar el diagnóstico, y que no estén disponibles en la unidad.
- Que no se cuente con un especialista en hematología
  - Que presente Complicaciones

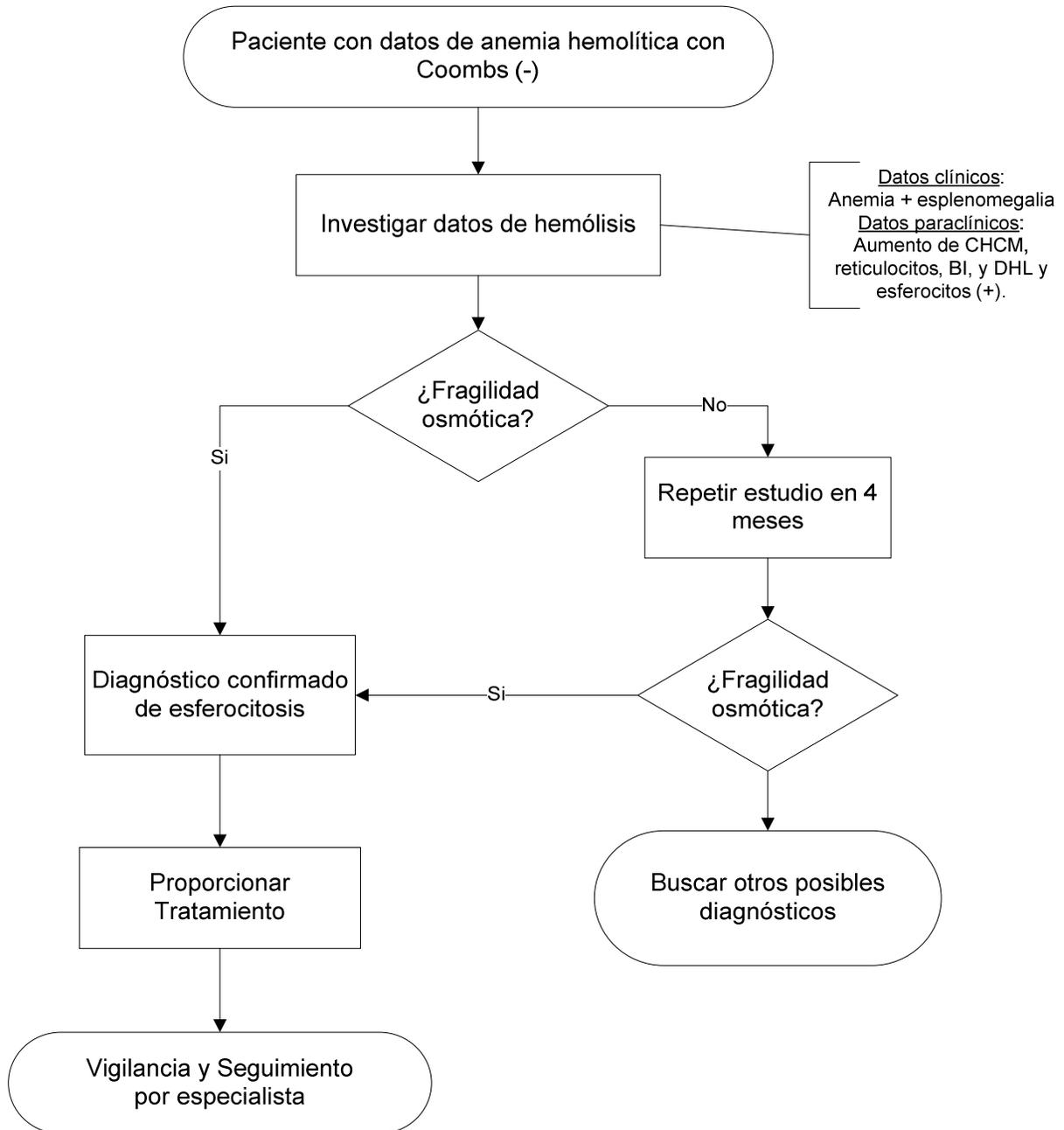
Contrarreferir de tercero a segundo nivel a:

- Paciente con diagnóstico establecido y sin complicaciones agudas
- Paciente con esferocitosis hereditaria leve o moderada sin requerimientos transfusionales.
  - Pacientes esplenectomizados, seis meses después de la cirugía.

Contrarreferir de segundo a primer nivel a:

- Pacientes con esferocitosis hereditaria leve
  - Pacientes esplenectomizados, 1 años después de cirugía, sin complicaciones.

## 5. Diagramas de Flujo



CHCM: Concentración Hemoglobina Corpuscular Media; BI: Bilirrubina Indirecta; DHL: Deshidrogenasa Láctica

Durango 289- 1A Colonia Roma  
Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF.  
Página Web: [www.imss.gob.mx](http://www.imss.gob.mx)

Publicado por IMSS

© Copyright IMSS “Derechos Reservados”. Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General

División de Excelencia Clínica

Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad

2014

ISBN en trámite